FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1926 — N° —

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ETAT)

par

Guillaume-Marie-Martin FIGEAC

né le 13 janvier 1888, à Marcolès (Cantal).

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

ACRO-CONTRACTURES

DANS LES

SYNDROMES PARKINSONIENS POST-ENCÉPHALITIQUES

Travail du service de M. le Professeur ACHARD

Président : M. Ch. ACHARD, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE

2, rue Casimir-Delavigne, 2

—

1926

LE DOYEN..... M. ROGER

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	NICOLAS
Anatomie médico-chirurgicale	CUNÉO
Physiologie	ROGER
Physique médicale	STROHL
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT
Pathologie et thérapeutique générales	Marcel LABBÉ
Pathologie médicale	SICARD
Pathologie chirurgicale	LECÈNE
Anatomie pathologique	ROUSSY
Histologie	PRENANT
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	CARNOT
Hygiène	Léon BERNARD
Médecine légale	BALTHAZARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIER
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Clinique médicale	GILBERT BEZANÇON ACHARD WIDAL
Hygiène et clinique de la première enfance	MARFAN
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER
Clinique chirurgicale	DELBET HARTMANN LEJARS GOSSET
Clinique ophtalmologique	TERRIEN
Clinique urologique	LEGUEU
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE BRINDEAU JEANNIN
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU
Clinique thérapeutique chirurgicale	DUVAL
Clinique propédeutique	SERGENT
Professeur sans chaire	ROUVIÈRE

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

ABRAMI	Pathologie médicale.
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.
AUBERTIN	Pathologie médicale.
BASSET	Pathologie chirurgicale.
BAUDOUIN	Pathologie médicale.
BINET	Physiologie.
BLANCHETIÈRE	Chimie biologique.
BRANCA	Histologie.
BRULÉ	Pathologie médicale.
CADENAT	Pathologie chirurgicale.
CHAMPY	Histologie.
CHIRAY	Pathologie médicale.
CLERC	Pathologie médicale.
DEBRÉ	Hygiène.
I. de JONG	Anatomie pathologique.
DUVOIR	Médecine légale.
ÉCALLE	Obstétrique.
FIESSINGER	Pathologie médicale.
FOIX	Pathologie médicale.
GARNIER	Pathologie expérimentale.
HARVIER	Pathologie médicale.
HEITZ-BOYER	Urologie.
HOVELACQUE	Anatomie.
JOYEUX	Parasitologie.
LABBÉ (Henri)	Chimie biologique.
LARDENNOIS	Pathologie chirurgicale.
LE LORIER	Obstétrique.
LEMAITRE	Oto-rhino-laryngologie.
LÉVY-SOLAL	Obstétrique.
LHERMITTE	Pathologie mentale.
LIAN	Pathologie médicale.
MATHIEU	Pathologie chirurgicale.
METZGER	Obstétrique.
MOCQUOT	Pathologie chirurgicale.
MONDOR	Pathologie chirurgicale.
MOURE	Pathologie chirurgicale.
MULON	Histologie.
PHILIBERT	Bactériologie.
RIBIERRE	Pathologie médicale.
RICHET Fils	Physiologie.
TANON	Pathologie médicale.
VAUDESCAL	Obstétrique.
VELTER	Ophtalmologie.
VERNE	Histologie.
VILLARET	Pathologie médicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

GOUGEROT	Pathologie médicale.
GUÉNIOT	Obstétrique.
RETTERER	Histologie.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.

AUVRAY	Clinique chirurgicale.
CHEVASSU	Clinique chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE	Clinique médicale.
LEREBOULLET	Clinique médicale infantile.
LÉRY	Clinique médicale.
LŒPER	Clinique médicale.
PROUST	Clinique chirurgicale.
SCHWARTZ	Clinique chirurgicale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.

MAUCLAIRE, agrégé.....	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY	Stomatologie.
CHAILLEY-BERT	Education physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leur auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MA MERE

A MON PERE

A MA FEMME

A MES ENFANTS

A TOUS MES PARENTS ET AMIS

A MON MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR ACHARD

Médecin de l'Hôpital Beaujon

Professeur de Clinique à la Faculté

Secrétaire Général de l'Académie de Médecine

Officier de la Légion d'Honneur

Que je remercie encore une fois pour le grand honneur qu'il me fait.

AVANT-PROPOS

Avant d'aborder notre sujet, nous avons à remplir un devoir bien doux et bien difficile à la fois, celui de remercier les maîtres nombreux des Facultés de Toulouse et de Paris qui, dans le cours de nos études médicales, ont bien voulu s'intéresser à nous.

A M. le Docteur GLENNIE, qui, pendant les longues annés où nous fûmes son interne à l'Etablissement Départemental de Grugny, nous témoigna toujours la plus grande bienveillance, nous adressons nos remerciements les plus sincères. . . . . .

Que M. le Docteur ROBERT LAVIEILLE, notre maître et ami, qui fut notre guide éclairé, mettant à notre disposition les trésors de la science et de sa bonté sans bornes, veuille bien nous permettre de lui dire combien nous conservons vivace la dette de reconnaissance que nous avons contractée envers lui.

Que notre excellent maître, M. le Docteur J. THIERS, ancien chef de clinique, à l'Hôpital Beaujon,

membre de la Société de Neurologie, qui nous a toujours accueilli avec la plus grande bienveillance, et qui, par ses conseils éclairés, sa méthode scientifique rigoureuse, sa préoccupation constante de ne rechercher que la vérité, nous a grandement facilité l'élaboration de notre thèse, nous permette de lui adresser ici le témoignage de notre inaltérable gratitude.

INTRODUCTION

Etablie sur des faits d'observation récente et même très peu nombreux, l'étude des acro-contractures dans les syndromes parkinsoniens post-encéphalitiques, pose une série d'intéressants problèmes relativement à la pathogénie et au mécanisme des contractures parkinsoniennes en particulier et des contractures en général.

Notre but, dans le présent travail, n'est pas, disons-le immédiatement, d'aborder ces questions ardues pour tâcher de les résoudre.

Ce que nous désirons seulement, c'est rassembler autour d'un exemple caractéristique les notions acquises à l'heure actuelle sur les acro-contractures parkinsoniennes.

Est-il besoin de rappeler que la malade dont l'observation a servi de point de départ à cette thèse, a été présentée à la Société de neurologie le 2 juillet 1925.

Monsieur le Professeur Achard a eu la bienveil-

lance de nous permette de la suivre à la Clinique de l'Hôpital Beaujon depuis cette date.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre profonde gratitude.

LES CONTRACTURES

La contracture peut se définir une contraction tonique permanente avec exagération du tonus; cette exagération du tonus est un élément nécessaire pour caractériser la forme pathologique de cette contraction tonique : son existence d'ailleurs implique les modalités diverses des phénomènes qui dérivent de l'état de contracture ou qui s'y trouvent associés (syncinésies, attitudes, reflexes, rétractions tendineuses, contractures secondaires, reflexes de posture, etc...)

La contracture diffère, comme on le voit, des spasmes, des tics, des pseudo-contractures.

Les spasmes correspondent à des contractions toniques ou coniques non persistantes.

Les tics sont des actes moteurs qui se produisent de façon intermittente et répètent automatiquement un mouvement volontaire fixé par l'habitude.

Les pseudo-contractures sont à proprement parler des rétractions musculaires ou musculo-tendineuses qui ont leur origne dans des processus divers : myosclérose, ischémie, atrophies musculaires, etc.

Les causes qui influent sur le tonus font varier l'intensité de la contracture : les excitations périphériques, les efforts, l'augmentent sensiblement ; le repos agit en la diminuant.

Toutefois, il est nécessaire de remarquer que la contracture n'est pas liée uniquement à des modifications locales ; l'émotion, l'état de nervosité, ou au contraire la dépression, le calme moral n'ont pas moins d'effet que les actions portant directement sur le siège de la contracture.

La contracture, en d'autres termes, est soumise au régime du tonus général, non moins que du tonus local et ceci est un point qu'il importe de retenir.

L'anesthésie générale, la compression, l'ischémie provoquée à l'aide de la bande d'Essmarch, sont aussi des circonstances qui agissent sur la contracture, de même que le froid, la chaleur, par des mécanismes complexes que nous n'avons pas à envisager.

L'étude des contractures, en effet, peut être considérée à plusieurs points de vue.

Au point de vue étiologique, on distingue les contractures suivant le siège de la lésion qui leur donne naissance, sur un point de l'appareil nerveux ; on décrit aussi les contractures au cours des maladies de l'encéphale, au cours des maladies de la moelle, au cours des affections des nerfs périphériques, et même au cours des névroses.

Les contractures réflexes, les contractures physio-

pathiques font l'objet d'un chapitre spécial en raison de leur pathogénie discutée et discutable.

Au point de vue clinique, les contractures sont généralisées ou localisées et, dans ce dernier cas, revêtent la forme hémiplégique, monoplégique ou acr.. contractures.

Elles affectent en outre le type d'extension ou le type de flexion.

Ces caractères de la contracture ne définissent toutefois que son aspect extérieur et même un aspect limité.

On s'est efforcé récemment d'en donner une description basée sur la physiologie pathologique et de classer les contractures en les dénommant suivant les systèmes dont la lésion est de nature à produire une modification : ausi a-t-on isolé dans le groupe confus des contractures une contracture pyramidale et de multiples variétés de contractures extra-pyramidales.

Ce travail d'analyse nous permet de pénétrer plus intimement le mécanisme des contractures.

Voyons quelles notions précieuses il nous a fait acquérir.

CONTRACTURE PYRAMIDALE

La contracture pyramidale est la plus commune, la plus anciennement et la mieux connue.

Le type en est fourni par la contracture des hémiplégiques à la phase de spasmodicité.

Rappelons sommairement quels sont ses caractères.

I. - Ses caractères

Au membre supérieur, la contracture se fait habituellement en flexion : les doigts sont fléchis dans la paume de la main, le pouce sous les autres doigts.

Le poignet est en pronation et en flexion forcées.

L'avant-bras est fléchi sur le bras qui est collé contre le tronc.

Au membre inférieur, la contracture, en règle générale, a lieu en extension.

Le pied est en equin légèrement varus.

La jambe est raidie sur la cuisse.

Par suite de cette attitude du membre inférieur, la démarche est particulière : le sujet lance la jambe

en dehors, en lui faisant décrire un arc de cercle ; on dit qu'« il fauche ».

Manifeste et accentuée aux membres, la contracture fait défaut dans les autres parties du corps.

A la face. la paralysie persiste, mais elle reste flasque indéfiniment.

Sur le tronc, l'examen le plus minutieux ne fait pas déceler de différence dans la tonicité des muscles du côté hémiplégique par rapport aux muscles du côté sain. Il y a intégrité presque absolue des muscles costaux, des muscles de l'abdomen, de la colonne vertébrale, des muscles lombaires, des muscles postérieurs du cou et du diaphragme.

Si l'on remarque que ces muscles qui servent à la statique, à la respiration sont animés par une motilité réflexe, on est conduit à conclure avec Ch. Foix que la contracture pyramidale affecte principalement les muscles à motilité volitionnelle, c'est-à-dire à motilité non pas seulement réglée par la volonté, mais soumise à l'usage d'une volonté adaptée consciemment à des buts plus élevés.

D'autres particularités méritent d'être notées :

La contracture s'accompagne de paralysie et le domaine de la paralysie recouvre assez exactement le domaine de la contracture.

De plus, la contracture pyramidale ne va pas sans être accompagnée d'atrophie musculaire ou tout au moins de diminution du volume des masses musculaires contracturées.

II. - Phénomènes associés

Nous étudierons : *a*) *les réflexes ; b*) *les syncinésies.*

a) Réflexes. — Les réflexes tendineux sont exaltés, bien que ce ne soit pas là une règle absolue : ils suivent sensiblement la contracture pyramidale, mais on peut voir des réflexes exagérés sans contracture appréciable. Il est plus rare de voir la contracture persister avec des réflexes diminués ; c'est toutefois le cas ordinaire pour la contracture en flexion.

Les réflexes cutanés, abdominaux, crémastériens, sont abolis ou très faibles, le reflexe plantaire est inversé et se fait en extension au lieu de se faire en flexion : signe de Babinski.

Les reflexes de posture (Ch. Foix) sont en général abolis ou diminués dans les contractures pyramidales pures, mais leur abolition implique l'absence de plasticité qui est un caractère clinique important de la contracture pyramidale. On sait que chez un sujet normal, lorsqu'on modifie passivement la position d'une articulation, il se produit, dans les muscles qui, normalement, règlent cette position, un état de contraction tonique qui tend à fixer la nouvelle attitude (reflexes de posture de Ch. Foix et Thévenard). Chez l'hémiplégique, cette contraction tonique de posture n'a pas lieu ; la contracture pyramidale n'apparaît donc pas comme plastique.

b) Syncinésies. — Il existe un certain nombre de variétés de motilité syncinétique que Pierre Marie et

Foix ont ramené à trois variétés principales : syncinésie globale ou d'effort, syncinésie d'imitation, syncinésie de coordination. Babinski et Jarkowski y ont ajouté la cyncinésie choréiforme.

Seule la syncinésie globale présente des liens étroits avec la contracture pyramidale ; elle l'accompagne, en effet, de façon constante et détermine une attitude qui n'est au fond que le renforcement de l'attitude de la contracture, de sorte qu'on a pu se demander si la contracture n'était pas une syncinésie globale fixée. (Noïca).

La syncinésie globale apparaît, en effet, comme le résultat d'un renforcement du tonus d'action, et nous avons déjà insisté, au début de cette étude, sur l'importance primordiale de l'exagération du tonus dans l'essence même de la contracture.

CONTRACTURES EXTRA-PYRAMIDALES

Nous ne tiendrons compte que des contractures d'origine-cérébro-médullaire.

On distingue :

les contractures permanentes,

les contractures discontinues.

I. - Contractures permanentes

Les principaux types anatomo-cliniques sont représentés par :

La rigidité décérébrée ;

La rigidité parkinsonienne ;

La rigidité pallidale.

a) Rigidité décérébrée.

Sherington a décrit sous ce nom la contracture spéciale qui se produit chez l'animal après transsection mésocéphalique.

Cette rigidité par décérébration se fait en extension aux quatre membres et porte la tête en arrière en s'accompagnant de trismus et d'hyperextension de la queue.

La suspension verticale de l'animal la rend excessive.

Cette rigidité n'entraîne pas d'ailleurs l'immobilisation des membres dans des attitudes fixes ; elle cède assez facilement, mais les membres restent raides dans la position qu'on leur imprime passivement.

Il s'agit là d'une forme très spéciale de l'hypertonie qu'on pourrait appeler une hypertonie plastique, avec solidarisation des différents segments, les soudant en une pièce unique. Foix et J. Thiers en ont observé des exemples au cours de la distension ventriculaire chez les vieillards : elle coïncidait avec des poussées pseudo-méningitiques, par ependymite aiguë. Cette rigidité entraîne une démarche particulière et une diminution de la position d'équilibre. Les malades, par suite de la raideur du corps, tiennent les bras élevés à la manière d'un balancier et les jambes écartées ; mais le moindre obstacle ou la moindre poussée suffirait à les faire chanceler ou tomber, car ils sont incapables d'exécuter les différents mouvements de flexion ou d'extension qui permettent la compensation des attitudes et le maintien de l'axe du corps dans le sens de la verticale.

Il n'y a pas de véritable paralysie : tous les mouvements sont possibles, et la force musculaire même n'est pas diminuée ; les réflexes tendineux ne sont pas sensiblement modifiés bien que généralement un peu vifs ; le reflexe plantaire est en flexion.

D'autre part, sans qu'il y ait, à proprement parler,

contracture, on constate une fixité dans les attitudes qui évoque l'idée de la catatonie ; au repos, la rigidité ou mieux la raideur se produit au membre supérieur avec prédominance d'extension et de pronation ; au membre inférieur on observe une extension avec rotation interne et adduction du pied et position variable des orteils. La tête en outre, se tient en hyperextension, avec inclinaison et déviation latérale et, point à signaler, avec déviation conjuguée des yeux.

Ces caractères, les uns positifs (topographie de la raideur), les autres négatifs (absence de modification des réflexes et du signe de Babinski), différencient cette forme de rigidité, de la contracture pyramidale.

Dans les cas où la vérification a été possible, on a pu constater en outre que les lésions intéressaient directement ou indirectement (compression par tumeur) la région pédonculo sous-optique.

b) Rigidité parkinsonienne.

1) Ses caractères. — Y a-t-il contracture dans la maladie de Parkinson? La propriété du terme peut se discuter ici : ce qui caractérise la maladie de Parkinson, c'est sans doute une « raideur » généralisée, frappant aussi bien et, même particulièrement la face et à la face les muscles de l'expression, de la mimique, les muscles du cou et de la nuque, ceux de la colonne vertébrale, en somme les muscles que nous avons vu épargnés dans la contracture pyramidale.

Plus de prédominance sur les fléchisseurs au mem-

bre supérieur, sur les extenseurs au membre supérieur, sur les extenseurs au membre inférieur. La rigidité est totale, frappant uniformément muscles agonistes et antagonistes. Toutefois, selon H. Claude, Lhermitte et Cornil, le parkinsonisme affecte davantage les muscles de la racine des membres ; elle est rhizomélique alors que la contracture hémiplégique apparaît ecto-mélique.

L'exagération du tonus est ici évidente : elle est manifeste au repos, à l'inspection, à la palpation des muscles ; la recherche de la résistance passive des membres peut servir aussi à la mettre en lumière.

A l'inspection, les muscles apparaissent saillants sous la peau avec un ferme relief.

A la palpation, ils donnent l'impression d'une consistance pâteuse.

Au cours des mouvements passifs, la résistance opposée par les muscles ne cède que par saccades, par suite de la lenteur de la décontraction, en produisant le phénomène de la trochlée ou roue dentée de Négri.

Cette rigidité persiste pendant toute la durée de la maladie et tend à se renforcer régulièrement.

Les émotions, la fatigue ne l'influencent guère ; cependant elle paraît plus accusée la journée que le matin. Elle diminue par les mouvements intentionnels, mais leur répétition l'exagère, et au bout d'un certain temps, le malade se trouve comme « débrayé ».

On a pensé pendant longtemps que la rigidité par-

kinsonienne pourrait être différenciée par ce fait que l'auscultation des muscles ne fournissait pas le bruit de roulement caractéristique de la contracture pyramidale. En réalité, il n'en est rien. Foix a montré que l'hypertonie parkinsonienne s'accompagnait comme la contracture hémiplégique d'un courant oscillatoire du rythme de Piper (50 oscillations par seconde).

2) Réflexes. — Les reflexes tendineux sont peu modifiés ou vifs, la rigidité n'est pas trop accusée.

Les reflexes cutanés sont vifs également, le reflexe plantaire se fait en flexion, le signe de Babinski constaté dans quelques cas est tout à fait exceptionnel, et quand il existe, ne doit pas être mis sur le compte de la maladie de Parkinson.

Les réflexes de posture (Foix) sont nettement exagérés. Il s'agit d'une contracture plastique rentrant dans le cadre de la rigidité de fixation (Strümpell).

3) Syncinésies et automatisme. — Les syncinésies normales qui s'établissent automatiquement (reflexes d'automatisme) sont profondément troublés, alors même que la rigidité et le tremblement font défaut ou sont très discrets.

Dans la contracture hémiplégique, le renforcement du tonus, à l'occasion des mouvements volontaires, détermine l'apparition de toute une série de mouvements inadaptes et inutiles.

Chez le parkinsonien, les mouvements automati-

ques nécessaires à l'exécution complète d'un geste d'un acte ne se produisent plus. Ainsi au cours de la marche, le tronc et les membres supérieurs ont perdu les mouvements rythmés sur le pas.

De même, si l'on renverse brusquement en arrière le malade assis sur une chaise, on ne le voit pas étendre les jambes pour rétablir son équilibre.

Les exemples de cette absence de motilité automatique pourraient être multipliés indéfiniment.

Les actes les plus simples et que l'habitude a rendus inconscients exigent de la part du parkinsonien une attention et une concentration de l'esprit qui imposent au malade une fatigue rapide.

c) Rigidité pallidale.

La rigidité est l'un des éléments du système pallidal, l'autre élément étant représenté par l'akinésie. Celle-ci ne différant pas sensiblement de celle que nous avons décrite à l'occasion de la rigidité parkinsonienne, nous ne reviendrons pas sur ce qui a été dit plus haut.

a) Ses caractères. — La rigidité pallidale ou mieux l'hypertonie n'est qu'une exaltation du tonus plastique, très différent de la contraction pyramidale.

Elle frappe tous les muscles des membres, mais atteint avec une intensité particulière les muscles de la racine.

Il est, en effet, remarquable de constater, même lorsque le syndrome pallidal est très accusé, la conservation relative des mouvements délicats des doigts. Le malade malgré l'hypertonie qui le fige est capable non seulement de se boutonner mais encore d'écrire correctement en micrographie.

Lorsqu'on s'efforce de mobiliser un membre atteint de rigidité pallidale, on perçoit une résistance très différente de celle que produit la contracture pyramidale.

Cette dernière se renforce à mesure que les points d'insertion musculaire s'écartent l'un de l'autre, tandis que la rigidité s'atténue par la mobilisation douce et répétée.

Enfin, la contracture restitue au membre mobilisé l'attitude primitive, alors que la rigidité tend à fixer le membre dans la position que l'observateur lui a imprimée.

Cette rigidité, appelée par Strümpell, rigidité de fixation, répond à une exaltation du tonus plastique et se renforce par le raccourcissement passif du muscle. C'est à ce phénomène que Westphal a donné le nom de contraction paradoxale. Foix l'a étudié récemment sous la dénomination de reflexe de posture. Rien n'est plus aisé que de mettre en évidence cette rigidité de fixation par la flexion forcée du poignet, de l'avant-bras ou du pied.

Cette rigidité peut apparaître aussi spontanément au cours d'un mouvement volontaire.

Parfois, elle n'est pas limitée à un seul groupe musculaire, mais envahit instantanément tous les muscles agonistes d'un membre, l'immobilisant en quelque sorte, dans une attitude pétrifiée.

Il est intéressant de noter que les muscles ainsi durcis ne présentent pas de contractions fibrillaires ou fasciculaires. Par contre, l'excitation galvanique ou faradique montre l'existence à l'état d'ébauche de la réaction myotonique.

L'absence de la secousse antagoniste est à signaler encore comme un caractère de la rigidité pallidale. La recherche du reflexe patellaire est le procédé le plus simple pour s'en assurer. (H. Claude, Lhermitte et Cornil). Après la percussion du tendon rotulien, la jambe s'élève, et après être demeurée une ou deux secondes dans cette position, s'abaisse lentement, tandis que chéz le sujet normal, à la contraction du quadriceps fait suite immédiatement une contraction des antagonistes.

b) Reflexes. — Les reflexes de posture surtout sont mieux marqués que dans la rigidité parkinsonnienne.

Les reflexes tendineux sont un peu vifs.

Les reflexes cutanés sont variables. Le signe de Babinski peut s'observer ou faire défaut.

c) Automatisme et syncinesies. — Les lésions du système pallidal apportent des troubles profonds

dans les *syncinesies d'expression,* c'est-à-dire dans les jeux de physionomie et les gestes à l'aide desquels tout être peut communiquer avec les autres êtres sans se servir du langage articulé ou écrit.

Il y a abolition de la mimique faciale et gesticulatoire. Le visage, immobile ne laisse transparaître aucune émotion ; parfois éclatent des crises de rire ou de pleurs spasmodiques.

La parole monotone et bredouillée devient de plus en plus difficile.

Sans paralysie il y a : aphonie, troubles de la déglutition, de l'insalivation.

II. - CONTRACTURE DISCONTINUE

Elle nous intéresse principalement dans les syndromes lenticulaires (dégénération lenticulaire progressive, dystonie lenticulaire, maladie de Wilson).

Syndrome lenticulaire

a) Ses caractères. — La dégénération hepato striée, a pour symptômes caractéristiques :

« un tremblement rythmique (4 à 5 oscillations par seconde); tremblement intentionnel ou d'action auquel s'associent parfois des mouvements choréiformes (Lejonne et Lhermitte).

« des spasmes, contractions musculaires violentes et

passagères apparaissant à tous les mouvements volontaires et affectant surtout les antagonistes de manière à contrarier le mouvement.

« de l'hypertonie.

Il s'agit ici d'une augmentation du tonus musculaire identique à celui que nous avons décrit à propos de la rigidité pallidale, qui frappe à la fois agonistes et antagonistes, et détermine une attitude générale en flexion.

Lorsque la ridicité affecte surtout un côté du corps, elle peut entraîner non pas seulement une inclinaison, mais une véritable torsion de la colonne vertébrale.

A la phase ultime de la maladie, l'exagération de la rigidité conditionne des attitudes fixes des membres et du tronc et dans certains cas se compliquent de rétractions fibro-tendineuses analogues à celles qu'on observe chez les anciens hémiplégiques. Wilson les a rangées dans les contractures.

Il n'y a pas de paralysie vraie, bien que la force musculaire ne soit pas tout à fait intacte. Il y a asthénie musculaire, et les membres sont incapables de tout effort prolongé.

Söderbergh a montré en outre qu'il y avait un contraste frappant entre l'état de la force musculaire statique qui est conservée, et l'état de la force musculaire dynamique considérablement diminuée.

L'excitabilité électrique présente deux modifications

intéressantes : la *lenteur de la décontraction* et une réaction dysmyotonique, caractérisée par le relâchement saccadé et prolongé des muscles à la suite du passage du courant faradique.

La dysphagie, la dysphonie relèvent du même mécanisme de spasme et d'hypertonie s'associant aux troubles de la motilité de la face, du tronc et des membres.

b) Réflexes. — Dans les cas purs de maladie de Wilson les reflexes sont demeurés intacts.

La reflectivité tendineuse peut être masquée en partie par la rigidité, mais elle est normale et on n'observe jamais de clonus.

La réflectivité cutanée n'est pas modifiée non plus. Le signe de Babinski a été observé dans quelques cas mais de façon temporaire.

Soederbergh a décrit sous le nom de « *reflexes pathologiques* » des réactions musculaires réflexes, provoquées par des excitations cutanées ou profondes et siégeant sur la face ou les membres supérieurs. Si l'on exerce, par exemple, une pression énergique sur le radius et le cubitus, en glissant de haut en bas, on voit se produire une contraction des fléchisseurs de la main et des doigts.

Ces contractions musculaires consécutives à des excitations superficielles ou profondes se retrouvent dans d'autres lésions, proches de la voie pyramidale, qui déterminent une excitabilité motrice exagérée,

mais dont les manifestations gardent la forme normale.

Les *réflexes pathologiques de Sœderbergh* doivent être rapprochés à cet égard d'un phénomène des fléchisseurs des orteils décrit par Pierre Marie et J. Thiers et observé par ces auteurs dans des cas de lésion extra-pyramidale.

Les réflexes de Sœderbergh et celui de P. Marie et J. Thiers peuvent s'expliquer par une irritation de la voie pyramidale sans atteinte directe de cette voie.

Dystonie lenticulaire

Nous ne consacrerons que quelques lignes à la dystonie lenticulaire.

Les mouvements involontaires sont en effet les symptômes les plus significatifs de cette affection.

Elle nous intéresse cependant en ce que ces mouvements sont l'effet de spasmes au cours desquels les muscles, les membres, les parties du corps prennent des attitudes très particulières. Débutant par une extrémité, le spasme s'étend à la racine du membre, puis à la musculature du pelvis et à la colonne vertébrale.

Le membre se fléchit, puis s'étend, se place en abduction, la colonne vertébrale s'infléchit en avant ou en arrière, s'incurve latéralement, la tête se tourne à droite ou à gauche.

Outre les spasmes, les dystonies lenticulaires présentent des variations du tonus musculaire. Très exagéré dans le membre atteint de spasmes, il est diminué dans les muscles au repos.

La réflectivité tendineuse et la réflectivité cutanée sont normales.

ACRO-CONTRACTURES DANS LES SYNDROMES PARKINSONIENS POST-ENCÉPHALITIQUES

Après avoir rappelé de façon sommaire les types des différentes contractures ou rigidités, nous allons étudier maintenant les caractères des acro-contractures dans les syndromes post-encéphalitiques.

Il nous restera ensuite à chercher dans quelle catégorie de contractures, ces acro-contractures post-encéphalitiques doivent être rangées.

Les acro-contractures post-encéphalitiques, disons-le immédiatement, sont très rares. Les seules observations détaillées que l'on ait publiées, à notre connaissance du moins, sont celles de MM. Guillain, Alajouanine, et Thévenard, et de MM. Achard, J. Thiers et Sij. Bloch.

Il y a lieu d'être surpris qu'une pareille complication soit exceptionnelle et, déjà, l'on peut concevoir qu'elle doit se trouver en rapport avec une localisation particulière des lésions constatée et réalisée dans un très petit nombre de cas.

Voyons en premier lieu l'observation de MM. Guillain, Alajouanine et Thévenard.

Il s'agit d'un homme de 42 ans, mécanicien, qui au mois de décembre 1919 a été atteint vraisemblablement d'encéphalite légère et fruste ; il a présenté pendant plusieurs jours un état infectieux avec délire et fièvre, suivi de douleurs vives de la nuque et du cou, mais pas de diplopie, pas de somnolence, pas de myoclonies. Au bout de trois semaines il peut reprendre son travail.

En 1921, deux ans après, apparaît un petit tremblement de la main gauche, puis de la jambe droite, ensuite de la main droite et enfin de la jambe gauche.

Dans le courant de 1922, ce tremblement augmente d'intensité ; en même temps se développe de la raideur.

En 1924, le malade hospitalisé à La Salpétrière offre tous les signes d'un syndrome parkinsonien typique : facies figé, attitude soudée, avec tendance générale à la flexion, marche à petits pas avec antipulsion.

L'hypertonie est manifeste, le tremblement est accentué, il n'y a aucune diminution de la force musculaire.

La réflectivité tendineuse et la réflectivité cutanée sont normales.

La sensibilité n'est pas altérée.

En trois mois, se constituent les attitudes vicieuses suivantes :

Membre supérieur gauche.

La main est fléchie à angle droit sur l'avant-bras, le petit doigt est fléchi sur la paume, le pouce vient le rejoindre en attitude d'opposition.

Pour les autres doigts la première phalange est en hyperextension, les deux autres sont en hyperflexion.

Membre supérieur droit

Il y a seulement flexion des doigts, qui se recourbent vers la paume en griffe. Le pouce est en flexion sur l'index et le medius.

Membre inférieur droit

Le pied droit est en attitude de varo-équinisme avec prédominance du varus et enroulement du pied sur le bord interne, Le tendon du jambier antérieur fait saillie sous les téguments. Les orteils, y compris le gros orteil sont extension.

Membre inférieur gauche.

L'attitude du pied gauche sans être nettement celle d'un varo-équinisme, indique une tendance vers cette position.

Voilà pour les attitudes que MM. Guillain, Alajouanine et Thevenard gratifient de déformations des

extrémités, n'osant sans doute pas les dénommer contractures. Cependant, examinons l'état de tonus, et de la motilité chez le malade qu'ils ont étudié, et, d'après les renseignements qu'ils ont eux-mêmes signalés.

En premier lieu, ces attitudes sont fixes.

Il est possible de déplacer un peu les segments du membres dans le sens de l'exagération des attitudes vicieuses, mais nullement dans le sens de leur correction.

Les tentatives provoquent de vives douleurs et font saillir sous la peau la corde des tendons fléchisseurs de la main, du jambier antérieur et des extenseurs du pied.

D'autre part, ces attitudes ne s'accompagnent ni d'atrophie musculaire, ni de modifications de l'excitabilité idio-musculaire, ni de modifications de la réflectivité tendineuse ou cutanée.

Les reflexes cutanés plantaires se font en flexion ; les reflexes tendineux sont abolis ou diminués, mais comme nous l'avons dit plus haut, la fixité des attitudes peut masquer les réflexes ; ce qui le démontre c'est que ces réflexes suivent l'état du muscle partout où les attitudes vicieuses ne se sont pas encore fixées.

Chez la malade, que nous avons pu observer dans le service de M. le Professeur Achard, mêmes attitudes vicieuses, mêmes déformations par contracture.

Il s'agit cette fois d'une jeune femme âgée de

28 ans qui, en 1923. fit une encéphalite typique avec paralysies oculaires, mouvements involontaires, hypersomnie, fièvre légère. Elle était alors enceinte de huit mois : au cours de l'encéphalite l'accouchement eut lieu, à terme, sans incident et elle mit au jour une fille très bien portante.

La malade paraissait guérie, lorsque la tendance au sommeil revint; en même temps, se manifestait une certaine raideur dans les mouvements du tronc ; les mouvements prenaient une allure automatique ; puis survenait un tremblement généralisé mais surtout marqué du côté gauche.

En avril 1921, la malade est hospitalisée à Beaujon dans le service de M. le Professeur Achard. Son aspect est déjà celui d'une parkinsonienne achevée : attitude soudée, facies immobile avec physionomie inexpressive, regard fixe, gestes rares et pénibles, démarche lente à petits pas.

Il existe de plus du tremblement à la fois statique et cinétique, affectant le type de l'« émiettement » dû à des contractions successives du pouce et des doigts. Au tremblement se joignaient des contractions du long supinateur fléchissant l'avant-bras sur le bras.

On notait enfin un tremblement de la tête à forme d'inclinaison et de rotation vers l'épaule droite.

Pendant plusieurs mois, le tremblement persiste sans modification ; puis il ne se produisit plus que par accès ; à la longue, les mouvements cessèrent et

la main ainsi que la tête prirent l'attitude que l'on observe actuellement.

La main est fléchie sur le poignet en pronation forcée. Les doigts sont fléchis sur la paume, rapprochant leurs extrémités en abduction, ce qui donne à la main une forme un peu conique. La flexion est surtout prononcée pour le médius que les doigts voisins chevauchent.

Par suite de la flexion excessive des doigts, les articulations métacarpo-phalangiennes font une saillie très proéminente.

Par contre, le pouce n'est pas fléchi et se meut librement.

Cette attitude des doigts est due à la contracture des fléchisseurs : cette contracture est fixe, irréductible ; elle s'accompagne d'atrophie musculaire accentuée.

D'autre part, la flexion de la main sur l'avant-bras est liée à la contracture du long supinateur.

Il existe enfin une inclinaison latérale de la tête sur l'épaule droite, inclinaison fixée irréductible due à une rigidité du sterno-cleido-mastoïdien et du trapèze correspondant.

La sensibilité objective et subjective est intacte.

Les reflexes tendineux sont normaux.

Les reflexes plantaires se font en flexion.

Il importe de préciser comment s'est constituée la déformation de la main pour pénétrer le mécanisme par lequel elle a été déterminée.

La malade, parkinsonienne post-encéphalitique, rappelons-le, a présenté pendant plusieurs mois un tremblement de l'extrémité du membre supérieur gauche, dû à la contraction clonique ou, si l'on veut, à un spasme rythmique des fléchisseurs.

Ces spasmes rythmiques ont été peu à peu remplacés par une contracture hypertonique permanente, cause de l'attitude fixée actuelle.

Les déformations que présente l'extrémité du membre relèvent toutes de cette contracture : les saillies osseuses articulaires se sont développées au fur et à mesure que la contracture s'invétérait ; la radiographie ne montre aucune irrégularité, aucun signe non plus de décalcification.

Ces déformations des extrémités sont donc le fait de la contracture ; atrophie musculaire, déplacement des os et du squelette n'apparaissent que secondairement. La contracture indépendante de tout trouble de la réflectivité tendineuse et cutanée apparaît comme une rigidité discontinue ou clonique, puis fixée.

PATHOGÉNIE DES ACRO-CONTRACTURES DANS LES SYNDROMES PARKINSONIENS POST-ENCÉPHALITIQUES

Quelle est la place des acro-contractures post-encéphalitiques dans le cadre des contractures ?

S'agit-il de contractures pyramidales ou extra-pyramidales et dans ce dernier cas, quelles hypothèses peut-on faire sur le siège de la lésion qui les a provoquées ?

Telles sont les questions qu'il nous reste à envisager maintenant.

Nous avons exposé plus haut les caractères de la contracture pyramidale.

La contracture pyramidale prédominant aux extrémités se fait, il est vrai, en flexion au membre supérieur, mais elle aboutit en général à la formation du poing fermé, le pouce sous les autres doigts. Dans l'observation de MM. Guillain, Alajouanine et Thévenard comme dans la nôtre, le pouce est respecté par la contracture : là, il est allongé, en attitude d'oppo-

sition ; ici, il se meut librement, en attitude indifférente.

Il n'y a pas de tendance plastique dans la contracture pyramidale ; dans l'acro-contracture post-encéphalitique, c'est l'hypertonie plastique, progressivement exagérée qui aboutit à la contracture. De clonique et intermittente, l'attitude deviendrait tonique et permanente.

Il faut aussi noter que l'examen de la réflectivité ne décèle aucun trouble de la série pyramidale.

Chez le malade de MM. Guillain, Alajouanine et Thévenard, les réflexes stylo-radial, radio et cubito-pronateurs, tricipital persistent à droite; à gauche, la contracture les empêche de se manifester ; aux membres inférieurs, même observation là où le mouvement reflexe est possible.

Les reflexes plantaires se font en flexion.

Dans notre observation, les reflexes plantaires se font également en flexion. Les reflexes tendineux existent.

Dans l'un et l'autre cas, le phénomène de clonus du pied manque.

Il n'y a pas non plus de syncinésies et c'est là une objection de valeur contre l'hypothèse de l'origine pyramidale de la contracture.

Ajoutons que la contracture pyramidale, qu'elle s'installe d'emblée ou qu'elle fasse suite à la paralysie flasque, n'est jamais précédée, comme nous

l'avons vu ici, par des spasmes rythmiques et qu'elle subit un renforcement tonique par l'effort.

Dans les faits qui nous occupent, la contracture est invariable, aussi a-t-on employé les termes de déformation ou d'attitudes vicieuses des extrémités. L'expression d'acro-contracture nous paraît cependant la plus claire pour exprimer la localisation, la nature du trouble de l'appareil musculaire et aussi implicitement le mode évolutif.

La similitude des faits est manifeste. Chez les malades observés, chez la nôtre en particulier, la filiation des symptômes montre l'enchaînement des phénomènes d'hypertonie. L'hypertonie à tendance plastique très accentuée est accompagnée de tremblement, puis de spasmes rythmiques, puis de rigidité avec fixation des attitudes en flexion au membre supérieur, en latéro-déviation au cou et à la nuque.

Les rétractions fibreuses des tendons, les déformations articulaires, l'atrophie des muscles ne sont que des modifications secondaires à l'immobilisation vicieuse des extrémités.

Une dernière question reste à poser. C'est celle des rapports de ces déformations avec le rhumatisme déformant. On pourrait se demander, en effet, comme on l'a fait si souvent, s'il n'y a pas lieu de convertir ces déformations comme dans le rhumatisme déformant, au cas de la maladie de Parkinson.

Or, dans le cas qui nous occupe, de même que dans

celui de MM. Guillain, Alajouanine et Thévenard, le doute n'est pas possible.

Si dans le rhumatisme on peut observer tous les types de contracture, les lésions articulaires y sont toujours très accusées et les déformations leur font toujours suite. L'atrophie des muscles est aussi une conséquence de l'ankylose.

Ici rien de pareil ; les articulations métacarpo-phalangiennes ne sont pas soudées.

D'autre part, la malade n'a jamais eu de douleurs et l'examen radiographique pratiqué à plusieurs reprises et même tout dernièrement démontre l'intégrité des surfaces osseuses et des interlignes articulaires.

Il est intéressant en outre de remarquer l'absence de tout indice de décalcification.

Un dernier argument nous est fourni par la localisation bien stricte des lésions à la main gauche, l'autre main et les pieds demeurant indemnes.

Une localisation aussi exclusive n'est pas le fait du rhumatisme.

A propos des rapports du rhumatisme déformant et des affections nerveuses auxquelles on a voulu faire jouer un rôle prédisposant sinon déterminant de la genèse de cette affection, rappelons que M. le Professeur Achard a rapporté un cas de rhumatisme déformant chez un hémiplégique, localisé du côté sain ; du côté de l'hémiplgie, il n'y avait pas de rhumatisme.

Pour conclure, l'hypothèse d'une lésion du corps

strié est la seule qui nous semble susceptible de rendre compte du mécanisme par lequel se constituent les acro-contractures post-encéphalitiques.

L'origine pyramidale de ces acro-contractures écartée, il reste à en chercher la cause dans une lésion des voies extra-pyramidales.

Le fait que ces contractures apparaissent avec le syndrome parkinsonien, n'implique pas forcément qu'elles sont liées à ce syndrome. La rareté de ces acro-contractures dans la maladie de Parkinson est une preuve du contraire.

Il est nécessaire pour les expliquer d'admettre l'existence de lésions surajoutées, relevant du même processus, à localisation particulière.

Si nous nous reportons aux descriptions précédentes pour rechercher quels caractères nous semblent analogues dans les acro-contractures post-encéphalitiques et certains éléments des syndrômes extra-pyramidaux, il nous paraît juste de les rechercher dans les syndromes lenticulaires.

Nous voyons, en effet, que la dégénération lenticulaire s'accompagne d'un tremblement rythmique, de spasmes musculaires, de phénomènes d'hyperfonie qui peuvent aboutir par l'exagération de la rigidité à réaliser des attitudes fixes, et qui dans certains cas se compliquent de rétractions fibreuses et tendineuses comme celles que l'on observe chez les anciens hémiplégiques.

Kinnier Wilson, qui les a décrites, les a rangées dans les contractures.

La relation de l'acro-contracture avec le syndrome parkinsonien est une relation de coexistence.

L'un et l'autre sont les effets d'une même cause : le processus encéphalitique.

Ce processus a pour caractère essentiel d'être diffus ; on peut supposer que dans certains cas il frappe avec une intensité particulière les territoires qui tiennent sous leur dépendance le tonus et même dans ces territoires certaines régions, électivement.

OBSERVATIONS

Déformations progressives des extrémités chez un parkinsonien post-encéphalitique.

(Obs. de Guillain, Alajouanine et Thévenard.)

(Soc. de Neurologie, séance du 7 mai 1925.)

Coc..., 42 ans, mécanicien, a été en bonne santé jusqu'au mois de décembre 1919. Pendant la guerre, il a été blessé à la jambe gauche par un éclat d'obus, mais rapidement guéri ; il n'en a gardé aucune gêne fonctionnelle.

Au mois de décembre 1919, il a présenté pendant plusieurs jours, un état infectieux avec fièvre et délire, suivi de douleurs vives dans la région de la nuque et du cou. Pas de diplopie, ni de somnolence, ni de myoclonies. Au bout de trois semaines, il peut reprendre son travail.

Deux ans après. à la fin de 1921, apparaît un petit tremblement de la main gauche, puis de la jambe droite, puis de la main droite, et enfin de la jambe gauche.

Dans le courant de 1922, ce tremblement augmente d'intensité, en même temps, se développe une raideur suffisante pour gêner la marche à la fin de cette année. De plus, la salivation devient abondante.

Au mois de septembre 1924, le malade est hospitalisé à

la Salpêtrière, avec tous les signes d'un syndrome parkinsonien typique. Son facies est figé, son attitude générale est soudée avec tendance à la flexion. La marche se fait à petits pas avec antipulsion. L'hypertonie est manifeste aux quatre membres. Le tremblement est accentué. Tous les mouvements sont possibles, et on ne note ni diminution de la force musculaire dans un groupe quelconque ni limitation du jeu d'une articulation.

Tous les réflexes tendineux et ostéopériostés existent et sont vifs. Le réflexe naso-palpébral est notablement exagéré. Le réflexe cutané plantaire se fait en flexion des deux côtés.

Il n'y a aucun trouble sensitif ni sensorial.

A partir du mois de décembre 1924, donc trois ans après l'apparition des premiers symptômes du parkinsonisme, on voit se constituer des attitudes vicieuses. d'abord à la main gauche et au pied droit, puis à la main droite et enfin au pied gauche.

En l'espace de trois mois, les attitudes que nous allons décrire sont définitivement installées, empêchant complètement le malade de se servir de ses mains et de marcher. L'atteinte du pied gauche est très récente, et ne date que du début d'avril.

1) *Membre supérieur gauche.*

La main est fléchie à angle droit sur l'avant-bras, le petit doigt est fléchi sur la paume, et le pouce allongé sur la paume vient la rejoindre en attitude d'opposition.

Pour les trois autres doigts, la première phalange est en hyperextension, les deux autres en hyperflexion.

Motilité volontaire : le malade ne peut exécuter que quelques mouvements minimes des doigts.

Mobilisation passive : il est possible de déplacer un peu les segments du membre dans le sens de l'exagération des attitudes vicieuses, par exemple hyperextension de la première phalange, flexion du poignet, mais nullement dans le sens de leur correction. Les tentatives provoquent de vives douleurs et font saillir sous la peau la corde des tendons des fléchisseurs. Déformations et limitations articulaires ne dépassant guère le poignet. Il n'existe qu'une légère limitation de l'extension de l'avant-bras sur le bras.

Les muscles extenseurs de la main et des doigts ne sont pas atrophiés, et réagissent à la percussion par une contraction idio-musculaire sensiblement normale.

Les réflexes stylo-radial, radio-pronateur et cubito-pronateur paraissent abolis : le réflexe tricipital est faible.

2) *Membre supérieur droit.*

Les attitudes vicieuses sont limitées aux doigts qui, fléchis dans tous leurs segments, s'appliquent sur la paume et y incrustent les ongles. Seule la dernière phalange du médius n'est pas fléchie et est plaquée sur l'éminence thénar. Le pouce est en flexion sur l'index et le médius. Ces attitudes sont irréductibles, et spontanément le malade ne peut faire que des mouvements minimes des doigts.

Il existe une limitation importante des mouvements du poignet; le coude et l'épaule sont normaux.

Il n'y a pas d'atrophie apparente des muscles de l'avant-bras.

Les reflexes stylo-radial, radio et cubito-pronateurs, tricipital existent.

3) *Membre inférieur droit.*

Le pied droit est en attitude de varo-équinisme avec prédominance du varus et enroulement du pied sur le bord interne. Le tendon du jambier antérieur fait sous les téguments une saillie en corde; en dehors, la peau est tendue sur la malléole externe et l'astragale. Le gros orteil est en extension, de même que le 2e et 3e orteils, mais ceux-ci à un degré moindre.

L'attitude ne peut être corrigée passivement, et spontanément le malade ne peut exécuter que quelques mouvements de flexion des orteils. Il n'y a pas de déformation ni de limitation des mouvements au genou et à la hanche.

Les muscles de la loge antéro-externe de la jambe ne sont pas atrophiés.

Les reflexes achilléen et médio-plantaire ne sont pas obtenus ; les réflexes rotuliens, tibio et péronéo-fémoraux existent.

L'excitation plantaire provoque une tendance à la flexion du gros orteil.

4) *Membre inférieur gauche.*

L'attitude du pied est une ébauche de celle dans laquelle est fixé le pied droit. L'équinisme prédomine sur le varus, mais déjà se dessine nettement la saillie du tendon du jambier antérieur.

Cette attitude ne peut être passivement corrigée, mais la motilité volontaire a un champ un peu plus considérable que dans les autres articulations atteintes. Le malade peut exécuter quelques mouvements des orteils et du pied.

Rien à signaler au genou ni à la hanche. Légère émaciation, mais pas d'atrophie des muscles du mollet.

Les réflexes achilléen et médio-plantaire ne sont pas obtenus ; le rotulien, les reflexes tibio et péronéo-fémoraux existent.

Le reflexe cutané plantaire se fait en flexion.

L'examen radiographique des différents segments articulaires déformés a montré un certain degré de décalcification, semblant particulièrement net aux métacarpiens et phalanges du membre supérieur. Nulle part on ne constate d'hyperostoses.

Le chimisme urinaire a donné les résultats suivants :

	par litre
Glucose et albumine	néant
Urée	10 gr. 25
Phosphates.....en P^2O^5	3 gr. 13
Chlorures .....en Nacl	8 gr. 24

Syndrome parkinsonien post-encéphalitique avec acro-contracture

(Observation présentée à la Soc. de Neurologie, séance du 2 juillet 1925, par MM. Ch. Achard, J. Thiers et Sig. Bloch.)

La malade est une jeune femme âgée de 29 ans, qui, en 1923, fit une encéphalite typique avec paralysies oculaires, mouvements involontaires, hypersomnie, fièvre légère. Elle était alors enceinte de huit mois ; au cours de l'encéphalite, l'accouchement eut lieu à terme sans incidents à la maternité de l'Hôtel-Dieu ; et elle mit

au jour une fille très bien portante. La malade paraissait guérie lorsque la tendance au sommeil revint ; en même temps apparaissait de la raideur dans les mouvements du tronc, les mouvements prenaient une allure automatique, puis survenait un tremblement généralisé, mais surtout marqué du côté gauche.

En avril 1924, elle entrait à l'hôpital Beaujon, dans le service de M. le Professeur Achard. Son aspect était déjà celui d'une parkinsonienne achevée : attitude soudée, facies immobile avec physionomie inexpressive, regard fixe, gestes rares et pénibles.

Toutefois, la démarche, quoique lente, ne se faisait pas à petits pas, et on ne remarquait aucune tendance à la festination.

Les reflexes tendineux étaient normaux : le reflexe plantaire se faisait en flexion des deux côtés. Aucun trouble de la sensibilité objective ni subjective, pas de douleurs. La voix était sourde et la parole peu aisée.

La ponction lombaire montre un liquide clair, sans hyperalbuminose, sans réaction lymphocytaire, le taux de glucose était de 0 gr. 82.

Il existait, de plus, chez notre malade, du tremblement. Ce tremblement se manifestait au repos, et à l'occasion de mouvements volontaires. Il était, comme nous l'avons dit, nettement prédominant au bras gauche, et plus particulièrement à la main : d'abord banal, il prit ensuite les caractères classiques du tremblement parkinsonien, et effectant le type de « l'émiettement », c'est-à-dire qu'il était dû à des contractions intermittentes à succession rapide, des muscles fléchisseurs des doigts et du pouce. A ce tremblement de mains, se joignaient d'ailleurs, selon la règle commune, des contractions du long supinateur, fléchissant l'avant-bras sur le bras.

On notait enfin un tremblement accentué de la tête à forme de flexion vers l'épaule droite.

Le tremblement persista pendant plusieurs mois sans modification, puis il ne se produisit plus que par accès, à la longue les mouvements cessèrent et peu à peu nous vîmes la main prendre l'attitude que l'on constate à l'heure actuelle.

Son aspect est maintenant tout à fait particulier. Elle est fléchie sur le poignet, en pronation forcée. Les doigts sont aussi fléchis sur la paume, rapprochant leurs extrémités en abduction, ce qui donne à la main une forme un peu conique ; la flexion est surtout prononcée pour le médius, que les doigts voisins chevauchent. Par suite de la flexion exagérée des doigts, les articulations métacarpo-phalangiennes font une saillie très proéminente, surtout celle de l'index et du médius, et les extrémités osseuses paraissent augmentées de volume, mais on ne perçoit à la palpation aucune modification du squelette, et l'examen radiographique n'a décelé aucune altération ostéo-articulaire.

Par contre, le pouce n'est pas fléchi et se meut librement.

Cette attitude des doigts est due à une contracture des fléchisseurs : contracture qui est fixe, qui est irréductible, et que l'on ne peut chercher à vaincre sans souffrance pour la malade.

Cette contracture s'accompagne d'une atrophie musculaire accentuée.

La sensibilité objective est intacte, et, point important, la malade n'accuse aucune douleur spontanée extra-articulaire ou autre.

Son facies est figé, sans expression.

La marche est possible à petits pas, la malade con-

servant la tête et le cou fléchis, les genoux à demi-fléchis et le restant du corps rigide.

La sensibllité est conservée.

On ne constate pas de trouble sphinctériens.

La parole est monotone et peu intelligible.

La mastication est difficile et la malade ne peut manger seule.

CONCLUSIONS

On peut observer au cours des syndromes parkinsoniens post-encéphalitiques des déformations des extrémités dues à des contractures musculaires (acro-contractures).

Ces contractures qui succèdent parfois à des tremblements ou à des spasmes rythmiques accompagne un état d'hypertonie plastique, et, déterminent des attitudes vicieuses permanentes et irréductibles par rigidité.

Les caractères de ces contractures sont différents de ceux de la contracture pyramidale et permettent de les classer dans les contractures extra-pyramidales.

Parmi les contractures extra-pyramidales, ce sont celles qui entrent dans la composition du syndrome lenticulaire qui présentent le plus d'analogie avec les acro-contractures post-encéphalitiques.

Les acro-contractures post-encéphalitiques ont un pronostic fonctionnel grave, et paraissent en rapport avec des lésions anatomiques d'une localisation

et d'une intensité particulières venant se greffer sur le processus ordinaire du parkinsonisme post-encéphalitique.

Vu : *Le Doyen*,
H. ROGER.

Vu : *Le Président*,
ACHARD.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,

LAPIE.

BIBLIOGRAPHIE

Ch. Achard et Léopold Levi. — Séméiologie de l'axe cérébro-spinal. (*Nouveau traité de médecine et de thérapeutique.*)

Ch. Achard, J. Thiers et Sig. Bloch. — Syndrome parkinsonien post-encéphalitique avec acro-contracture. *Société de Neurologie* (séance du 2 juillet 1925). (*Revue de Neurologie*, juillet 1925, p. 138.)

Ch. Foix. — Reflexe de posture. (*Revue de neurologie*, 1921, pp. 840 et 1130.)

— Sur le tonus et les contractures. (*Revue de neurologie*, juillet 1924.)

Ch. Foix et J. Thiers. — Presse Médicale n° 60, 26 juillet 1924, p. 631.

Ch. Foix et Chavany. — Sur la contracture pyramidale dans ses rapports avec les autres contractures. (*Presse Médicale* n° 60, 26 juillet 1924.)

Haskovec. — Remarques sur la contracture. (*Presse Médicale*, 21 janvier 1925, page 81.)

Guillain, Alajouanine et Thévenard. — Déformations progressives chez un parkinsonien post-encéphalitique. (*Société de neurologie.* Séance du 7 mai 1925.)

P. Marie et J. Thiers. — Phénomène particulier de flexion des orteils. (*Société de Neurologie.* Février 1913.)

KLIPPEL et LHERMITTE. — Nouveau traité de Médecine, t. XIX, Cerveau et Cervelet.

LHERMITTE et CORNIL. — Etude clinique de la maladie de Parkinson et des syndromes parkinsoniens. (*Revue de neurologie*, n° 6, p. 625.)

PIÉRON. — Le tonus. (*Revue neurologique*. 1920.)

SOEDERBERGH. — Sur la réaction myodyotonique. (*Acta Medica Scandinavia*, 1922, vol. 56, p. 582.)

STRÜMPELL. — Die myostatische Innervation und ihre stoerungen. (*Neurol. Centralblatt*, 1920.)

WESTPHAL. — Archiv. für Psychiatrie. Vol. 14, 1883, p. 87.

K. WILSON. — Dégénération lenticulaire progressive, vol. 34, p. 295.

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE